



TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Lipomas no Ângulo Pontocerebeloso

Pedro Daniel Domingues Cardoso Costa

Maio'2019



TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Lipomas no Ângulo Pontocerebeloso

Pedro Daniel Domingues Cardoso Costa

Orientado por:

Dr. Marco Simão

Maio'2019

Resumo

Os lipomas do ângulo pontocerebeloso (CPA) são uma patologia rara, mas extremamente importante.

Os sintomas que apresentam mais frequentemente (diminuição da audição, acúfenos e vertigens) não permitem a sua distinção das restantes patologias que se localizam no CPA. Como tal, os exames complementares de diagnóstico, principalmente a RMN, têm um papel decisivo na abordagem destes doentes.

Uma particularidade desta patologia é que invade as estruturas neurovasculares locais, criando uma forte adesão aos nervos. Aliada ao facto de serem não capsulados e, por vezes, hipervascularizados, torna a sua remoção cirúrgica extremamente difícil e até perigosa. As sequelas pós-operatórias não são a exceção, mas a realidade de 30,4% dos doentes que realizaram esta abordagem. Contudo, outra singularidade é que o crescimento após o diagnóstico é excecionalmente raro. Estes dois pormenores ditam a abordagem terapêutica desta patologia, sendo hoje maioritariamente conservadora, controlando os sintomas com farmacoterapias e terapias de reabilitação. O controlo imagiológico deve ser feito, embora ainda não haja um consenso quanto à periodicidade.

Concluindo, os lipomas no CPA são uma patologia com um bom prognóstico, onde os sintomas não irão sofrer um agravamento marcado, mas também não terão uma regressão importante sem terapêutica. A terapêutica médica nem sempre é eficaz e, quando estão presentes sintomas incapacitantes, a cirurgia deve ser equacionada, mas sempre com o objetivo de controlo sintomático e não da remoção completa da lesão. Isto porque é na cirurgia (seja para controlo sintomático, seja por um diagnóstico incorretamente realizado) que reside o maior risco de morbilidade desta patologia.

Palavras-chave: Lipomas; Ângulo Pontocerebeloso.

Abstract

Lipomas of the cerebellopontine angle are a rare disease, but exceedingly important.

The symptoms associated to the disease, namely hearing loss, tinnitus and vertigo, don't allow the distinction between the remaining etiologies located in the CPA. As such, the diagnostic tests, especially MRI, have an important role in the workup of these patients.

An essential feature of this disease is the invasion of local neurovascular structures, allowing a strong adhesion of the tumor to the nerves. In addition, lipomas do not have a capsule and sometimes are hypervascularized, turning their excision extremely hard and sometimes dangerous. Postoperative lesions are not the exception, but the reality of 30,4% of the patients that took this approach. However, another singularity is that the growth after the diagnosis is really rare. These two details define the therapeutic approach of the disease, which is mainly conservative, with pharmacotherapies and rehabilitation therapies. Serial scans are recommended, but there's no consensus about the periodicity.

In conclusion, lipomas of the cerebellopontine angle are a disease with good prognosis, where symptoms don't aggravate significantly, but also don't have an important regression without treatment. The conservative approach is not always effective, and when disabling and uncontrolled neurologic symptoms and signs are present, surgery should be weighted, but always with the purpose of symptomatic relief, not with a complete resection goal. Afterall, it's in the surgery, whether performed to control symptoms or because of a misdiagnosis, that relies the higher morbidity risk of this disease.

Key words: Lipomas; Cerebellopontine Angle.

O trabalho final exprime a opinião do autor e não da FML.

Índice

Lista de siglas.....	5
Introdução	6
Epidemiologia.....	7
Anatomia e Histologia	9
Classificação	11
Etiopatogenia	13
Apresentação Clínica	15
Diagnóstico	17
Diagnóstico Diferencial	19
Tratamento e Outcomes	22
Prognóstico	25
Conclusão.....	26
Agradecimentos	27
Referências Bibliográficas	28

Lista de siglas

CPA- Ângulo Pontocerebeloso

CPC- Cisterna Pontocerebelosa

IAC- Canal Auditivo Interno

TC- Tomografia Computorizada

RM- Ressonância Magnética

SNC- Sistema Nervoso Central

V- Nervo trigêmeo

VI- Nervo motor ocular externo

VII- Nervo facial

VIII- Nervo vestibulo-coclear

IX- Nervo glossofaríngeo

X- Nervo pneumogástrico

XI- Nervo espinhal

Introdução

Os lipomas são tumores benignos compostos por tecido adiposo maduro, localizando-se mais frequentemente no tronco, ombro, braço e pescoço.

Raramente, os lipomas podem ser intracranianos, sendo que estes correspondem a menos de 1% de todos os tumores com esta localização [1].

Contudo, o foco deste trabalho não são os lipomas intracranianos, mas cerca de 9% destes, os que se localizam no ângulo pontocerebeloso [2, 9].

Estes lipomas podem dar origem a sintomas de envolvimento do nervo vestibulococlear, uma clínica muito semelhante a outras lesões do CPA, mas com a particularidade de a sua terapêutica ser bastante distinta.

A abordagem terapêutica tão particular desta patologia torna extremamente importante o seu conhecimento e inclusão no diagnóstico diferencial de lesões com localização no CPA.

No caso de o diagnóstico não ser feito de forma correta e atempada, pode ser realizada uma terapêutica com consequências irreversíveis, o que quebra uma das mais elementares regras da Medicina: “*Primum Non Nocere*” ("primeiro, não prejudicar").

Nota: Sempre que possível, foram utilizados dados que se referem exclusivamente a lipomas no ângulo pontocerebeloso. Devido à frequente associação, tanto anatómica como na literatura, destes com os lipomas do canal auditivo interno, há dados que se referem às duas patologias em conjunto, estando estas situações assinaladas no texto.

Epidemiologia

O primeiro relato de um lipoma no CPA foi feito por Klob, em 1859, numa autópsia [6, 7, 10, 34].

A incidência dos lipomas no CPA nunca foi estudada, existindo apenas estudos na literatura referentes a lipomas intracranianos. Inicialmente, foram feitos estudos de autópsias, nos quais a incidência foi de 0,08% [3, 4, 5, 17, 58]. De seguida, os resultados foram confirmados por estudos imagiológicos, onde a incidência registada ficou compreendida entre 0,06% e 0,08% [5, 26, 40, 46, 58].

Os lipomas intracranianos mais frequentes são os lipomas interhemisféricos (45%), lipomas da cisterna quadrigémea (25%), cisterna interpeduncular (14%) e cisterna pontocerebelosa (9%) [2].

Estes últimos representam 0,1% de todos os tumores no CPA [5, 6, 7, 9, 10, 11, 15, 17, 40, 44, 46], com um tamanho médio de 13,5 mm [11].

Os lipomas localizados no CPA podem estender-se para o IAC, sendo que isto ocorre em 14,3% dos casos [11].

Historicamente, pensou-se que a doença seria muito mais frequente no sexo masculino, havendo várias publicações a indicar um rácio de cerca de 2:1 [5, 6, 7, 8], 3:2 [9] e de 3:1 [10]. Os dados atuais apresentam diferenças de género bem mais moderadas, sendo que, de todos os casos reportados, 54,2% aconteceram no sexo masculino, enquanto 45,8% no sexo feminino [11]. Não se sabe a razão de tal acontecer, embora possa estar relacionado com as variações da composição de gordura corporal entre os sexos [11].

A média de idade de diagnóstico é de 37,1 anos [11], havendo casos reportados desde os 0,6 anos até aos 80 anos [8, 11].

Foi levantada a hipótese de os lipomas do CPA poderem estar associados a alterações neurocutâneas [11, 12, 13] e à obesidade [8, 11, 15].

Mall et al. (2000) descreveram 3 casos de Síndrome de Nevo Epidérmico, em que os pacientes apresentavam lipomas do CNS ou intra-espinais. Dos 3 casos, um dos

doentes tinha o lipoma localizado no CPA, sendo assintomático e descoberto acidentalmente por estudos imagiológicos.

Siddiqui et al. (2015) descreveram 1 caso de Melanose neuro-cutânea com um lipoma no CPA, diagnosticado por exames imagiológicos. Não é feita referência se era ou não sintomático.

Amonkar et al. (1997) apresentaram 2 casos com múltiplos nevus pigmentados e lipomas bilaterais no CPA, ambos assintomáticos. Propõem os autores a existência de um síndrome neurocutâneo, no qual há uma associação entre os mesmos, juntamente com hipoplasia do lobo temporal, astrocitoma quístico e calcificação ocular.

Quanto à associação com a obesidade, a mesma foi investigada por Kontorinis et al. (2014), onde os autores procuraram perceber se existiria ou não crescimento do lipoma com o aumento do peso do doente. Concluíram que não há uma relação entre os dois [9].

Apesar de 55% dos lipomas intracranianos estarem associados a malformações cerebrais [2, 14, 53], tal parece não suceder com os lipomas do CPA [8, 16, 26].

Anatomia e Histologia

O CPA é um espaço subaracnoideu triangular, localizado na fossa craniana posterior e centrado ao nível do IAC. O ápex do espaço encontra-se medialmente e na cisterna pré-pontina. O seu limite anterolateral é formado pelo rochedo do temporal e o cerebelo forma o limite posteromedial.

O conteúdo do CPA é constituído pelas meninges, líquido cefalo-raquidiano, nervos e vasos. Esta cisterna pode ser dividida em 3 andares, superior, médio e inferior.

O andar superior é atravessado pelo nervo trigêmeo e motor ocular externo. O andar médio é atravessado pelo nervo facial e vestibulo-coclear. O andar inferior é atravessado por um pedículo composto pelos nervos glossofaríngeo, pneumogástrico e espinal [60].

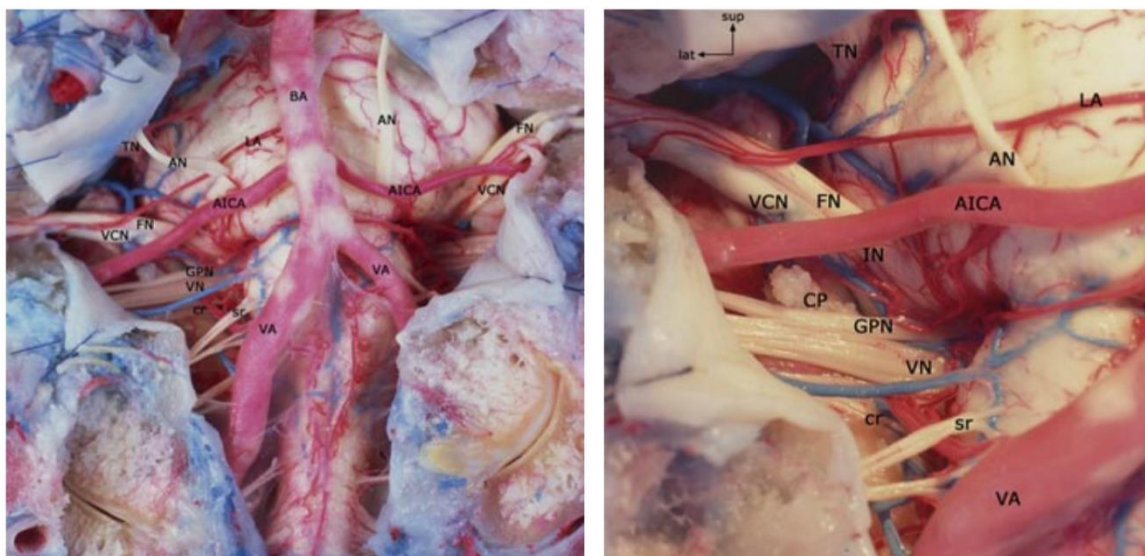


Figura 1- Fotografias com visão anterior do tronco cerebral e ampliação da cisterna pontocerebelosa direita após a remoção da aracnoideia. Adaptado de 33.

O conhecimento dos nervos é importante, uma vez que virtualmente qualquer um destes pode ser lesado pelos lipomas nesta localização anatômica, o que acontece em 87,8% dos casos [11]. O VIII e o VII são os que se apresentam mais frequentemente afetados, sendo envolvidos em 34,6% e 28,8% dos doentes, respetivamente. Os restantes nervos são afetados com menos frequência, havendo lesão do V em 12%, IX em 8,9%, X em 7,3%, XI em 4,2% e VI em 2,6% dos doentes [11].

Nesta localização anatômica, destacam-se 3 artérias: a artéria basilar, a artéria cerebelosa anteroinferior (AICA) e a artéria labiríntica. Destaca-se ainda a veia petrosa superior, responsável pela drenagem da CPC. Estes vasos também podem ser envolvidos pelos lipomas, o que sucede em 83,7% dos casos [11].

Histologicamente, os lipomas são compostos por células adiposas maduras, com numerosos fascículos nervosos, artérias e veias [6, 10, 26, 59]. Os adipócitos são capazes de se insinuarem pelos fascículos dos nervos cranianos e de se infiltrarem nos espaços Virchow-Robin, na interface entre as artérias e as veias [11]. Esta capacidade é exclusiva dos lipomas nesta localização anatômica, não acontecendo nos restantes lipomas intracranianos, o que torna a remoção cirúrgica mais difícil [10, 26].

Classificação

Lagman et al. (2017) propuseram uma classificação para os lipomas do CPA, a qual tinha como objetivo sugerir a melhor estratégia terapêutica para cada doente.

Este sistema de classificação era baseado em 3 pontos chave: a clínica, o tamanho do lipoma e as alterações estruturais.

Quanto à clínica, o doente pontuava 0 se fosse assintomático; 1 se tivesse uma neuropatia craniana; 2 caso ocorresse um efeito de massa ou hidrocefalo.

Lipomas inferiores a 10 mm pontuavam 0; entre 10 e 20 mm pontuavam 1; superiores a 20 mm pontuavam 2.

Caso o lipoma estivesse em contacto com o cérebro (diagnóstico imagiológico), pontuava 0; se houvesse erosão do osso ou extensão para o IAC pontuava 1; e, no caso de haver envolvimento dos nervos cranianos, pontuava 2 pontos.

Somados os pontos de cada uma das 3 categorias, este sistema de classificação propunha uma terapêutica. Foi sugerido que: lipomas até 1 ponto fossem apenas observados; com 2 ou 3 pontos recebessem terapêutica médica ou cirúrgica; se pontuassem 4 ou mais pontos, propunha-se que fossem tratados cirurgicamente.

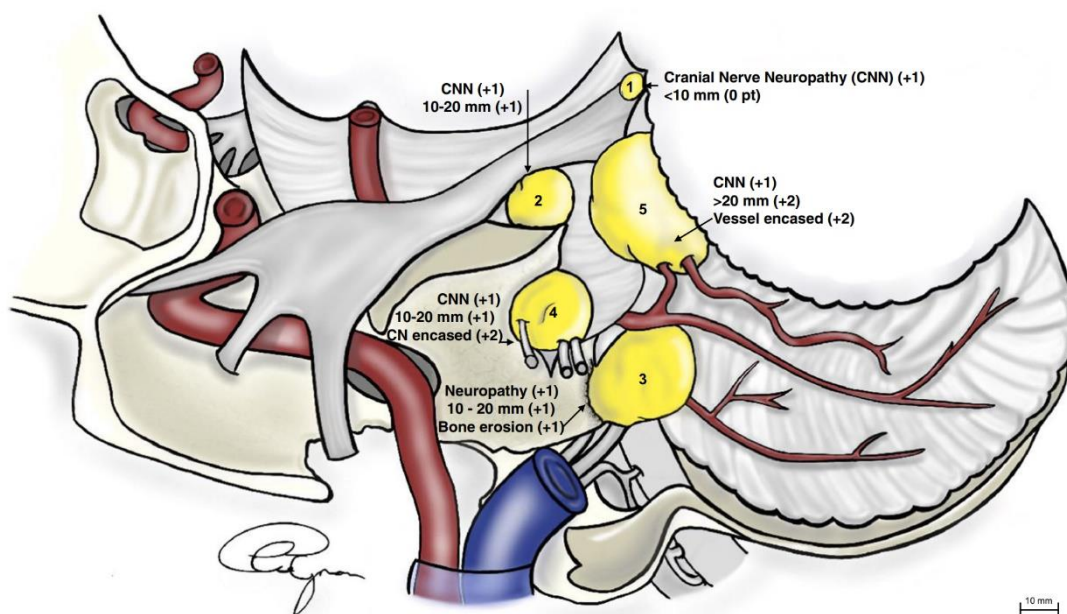


Figura 2- Interpretação artística da classificação dos lipomas do ângulo pontocerebeloso. Adaptado de 11.

Contudo, esta classificação não é perfeita e tem limitações importantes.

Na literatura, foram apenas reportados os sintomas e sinais presentes na altura do diagnóstico, não sendo possível saber se alguns dos sintomas que surgem no pós-operatório são efetivamente novos, ou se são o agravamento de um sintoma anterior, que estaria ausente na altura do diagnóstico. A descrição presente na literatura para as alterações dos sintomas após a cirurgia está normalmente dividida em “resolvido”, “melhor” e “pior”, o que é demasiado simplista.

A decisão de uma terapêutica cirúrgica deve ser sempre enquadrada no contexto clínico do doente e não apenas baseada num algoritmo que combina a sintomatologia com características imagiológicas. Isto porque essas características estão sujeitas a variações e a erros, por serem dependentes tanto do paciente, como do responsável de saúde.

Não foi estudado nenhum lipoma cuja classificação fosse 1, logo o valor deste grau não pode ser determinado. A razão apontada para tal é um viés na publicação destes casos.

A classificação deve também ser interpretada com cautela, devido aos poucos casos em que se baseia, às incoerências nos dados reportados na literatura e pelo viés de seleção e publicação que pode existir.

Os autores defendem que esta classificação necessita de ser validada em estudos prospetivos aleatorizados e multicêntricos. Até que tal aconteça, deve ser interpretado com cautela pelos neurocirurgiões.

Etiopatogenia

A fisiopatologia dos lipomas intracranianos no geral e dos que se encontram no CPA, em particular, ainda não é totalmente compreendida hoje em dia.

A teoria mais consensual foi inicialmente proposta por Verga em 1929 e depois desenvolvida por Krainer, onde propuseram que os lipomas eram malformações congénitas, que surgiam da persistência anormal e diferenciação inadequada da meninge embrionária durante o desenvolvimento das cisternas subaracnoideias [2, 5, 6, 11, 14, 15, 26].

Leibrock et al. (1983) acrescentaram que os lipomas ocorrem normalmente em zonas de junção dos segmentos do SNC, pois representam zonas de flexão do tubo neural, com meninge embrionária redundante. Os lipomas no CPA estão normalmente associados ao sulco pontomedular, onde a meninge pode ficar presa.

Ehni e Adson e List et al. verificaram que a meninge embrionária contém retículo-endotélio perivascular primitivo, o qual, ao invés de se diferenciar para uma função hematopoiética, irá torna-se especializado em absorção de gordura. Compreende-se assim o porquê destas lesões tratarem-se de lipomas e não de uma estrutura com outras células derivadas da mesoderme [2].

Osaka et al. (1980) estudaram a ordem da formação das cisternas, o que permitiu perceber o padrão de distribuição dos lipomas. Como a região dorsal à lâmina terminalis é a última a ser formada, há mais tempo para ocorrer uma malformação da meninge. Como tal, este é o local mais frequente onde ocorrem os lipomas intracranianos [2]. As localizações mais frequentes são lipomas interhemisféricos (45%), lipomas da cisterna quadrigémea (25%), cisterna interpeduncular (14%) e cisterna pontocerebelosa (9%) [2].

Estas teorias conseguem explicar importantes características dos lipomas, como a sua predisposição para se localizarem nas cisternas [2], não deslocarem outras estruturas vasculares e nervosas, mas ao invés envolvem-nas [2, 6, 7, 15] e ainda que o crescimento após o diagnóstico seja exceccionalmente raro [6, 15].

Zettner e Netsky (1960) estudaram as calcificações presentes em alguns lipomas, concluindo que os elementos ósseos são focos de metaplasia óssea seguida de calcificação, um processo frequentemente presente no restante corpo [24].

A fisiopatologia das lesões nervosas causadas por lipomas não está também completamente esclarecida. Pensa-se que os sintomas causados pelos lipomas não se devem exclusivamente a uma lesão direta, mas também a uma irritação por contacto crónico com os nervos. Podendo haver nervos mais suscetíveis, estes seriam então os mais afetados [26].

Isto explica o porquê de alguns nervos, como os últimos pares cranianos, poderem estar envolvidos, mas serem frequentemente assintomáticos, enquanto outros, como o V e o VIII pares, darem origem à maioria dos relatos clínicos [26].

Apresentação Clínica

Os lipomas intracranianos, que se encontram em localizações anatómicas que não o CPA, são normalmente assintomáticos, sendo achados acidentais em exames imagiológicos. Quando são sintomáticos, as manifestações que predominam são as cefaleias, convulsões, atraso psicomotor e lesões dos nervos cranianos [14].

Contudo, na literatura, os relatos de lipomas no CPA assintomáticos são pouco frequentes, ocorrendo apenas em 11,6% dos casos [11].

Esta patologia não apresenta sintomas ou sinais patognomônicos, podendo mimetizar outros tumores, como o schwannoma vestibular, que corresponde a 70-90% dos tumores nesta localização anatómica [10, 16, 17, 27, 28, 44, 45].

Normalmente, os doentes apresentam-se sintomáticos por um longo período. Contudo, apresentações agudas são também possíveis [28], sendo que os sintomas mais frequentes envolvem o nervo vestibulo-coclear, nomeadamente diminuição da audição (52,7%), acufenos (30,4%) e vertigens (25%) [11]. Sintomas que envolvam o nervo facial ocorrem em 25% dos doentes [11]. Outros sintomas menos frequentes são ainda a neuropatia do trigêmeo (11,93%) [17], otalgias (6,42%) [17], cefaleias (6,3%) [11] e disfagia (2,6%) [10].

De referir que sintomas trigeminais podem ser a primeira manifestação da doença [3, 5, 20, 28, 30, 31, 35, 37, 38, 39, 41], assim como sintomas de envolvimento do nervo facial [5, 19, 20, 21, 22, 23, 25, 28].

O crescimento de lipomas após o seu diagnóstico é extremamente raro, estando apenas descritos três relatos em que houve documentação imagiológica de um aumento da lesão [6, 10, 15]. Isto significa que, na grande maioria dos casos, não haverá um agravamento marcado dos sintomas, mas que também não haverá uma regressão importante sem terapêutica [11].

Foi colocada a hipótese de os lipomas intracranianos poderem crescer paralelamente ao aumento fisiológico de tecido adiposo durante a puberdade ou aumento do tecido adiposo global em adultos. Isto poderia fazer com que lipomas atualmente assintomáticos mais tarde pudessem originar sintomas de compressão das estruturas

cerebrais adjacentes [10]. Esta hipótese foi estudada por Kontorinis et al. (2014), tendo sido concluído que não há relação entre a flutuação de peso e o crescimento do lipoma.

Diagnóstico

Os lipomas ao nível do CPA podem mimetizar outras lesões que ali ocorrem, como tal o diagnóstico exclusivamente clínico, baseado nos sinais e sintomas, não é sensível nem específico [5, 10, 17, 27, 28, 45].

Atualmente, o diagnóstico de um lipoma no CPA é relativamente fácil, podendo ser feito com segurança através de RM [10]. Porém, nem sempre assim foi.

Antes do surgimento da TC, foram testadas várias técnicas imagiológicas. Com as radiografias, procurou-se diagnosticar lipomas através do alargamento do IAC e erosões ósseas [43], que é uma alteração que pode aparecer no neurinoma do acústico [31, 42]. Contudo, este método de diagnóstico, além de não ser específico, também não é sensível, existindo casos na literatura em que os IAC estão simétricos, sem alargamento, mesmo utilizando técnicas com maior resolução, como a TC [43].

Foi tentada ainda a cisternografia (com contraste iodado) e depois a angiografia [31, 38, 43]. As alterações na cisternografia que podem sugerir o diagnóstico são: o não preenchimento do IAC, a obliteração da cisterna ou uma massa. Quanto à angiografia, em tumores grandes, pode mostrar dilatações, tortuosidades e irregularidades nas artérias da região, o que continua a não ser sensível, nem específico [43].

Nenhuma das técnicas dava uma resposta satisfatória, sendo o surgimento da TC o primeiro grande avanço no diagnóstico de lipomas no CPA. Este exame permitiu avaliar as massas no CPA com maior detalhe, na qual os lipomas têm tipicamente uma forma homogénea com baixa atenuação, não havendo reforço após contraste [5, 6, 7, 10, 11, 14, 15, 26, 28, 31, 32, 38, 40, 48, 49].

No entanto, se estiverem calcificados, os lipomas poderão surgir com uma hiperdensidade heterogénea [11, 14, 16, 50]. É necessário ter sempre esta possibilidade em consideração no diagnóstico diferencial, pois lipomas mais antigos e calcificados podem ser confundidos com um meningioma, uma lesão mais comum no CPA [11].

De referir que um diagnóstico de um lipoma exclusivamente feito por TC não é sensível, nem específico. Devido à possibilidade de ser feito um diagnóstico incorreto, era sugerido realizar uma biópsia após a TC [6].

Com a RM, consegue-se diferenciar melhor as massas e o diagnóstico pode ser feito de forma segura apenas por este método [6, 11, 15]. Elimina-se assim a necessidade da realização de um diagnóstico histológico [5, 9, 11].

A RM é bastante superior à TC, não só para caracterizar a etiologia, mas também para avaliar a extensão [16]. A TC é reservada para avaliar alterações ósseas provocadas pelas massas [16], sendo que as erosões ósseas ocorrem em 26% dos doentes [11].

Quanto às características que os lipomas apresentam nas RMN com ponderação T1, estes são tipicamente hiperintensos [5, 6, 7, 9, 10, 11, 14, 15, 17, 26, 28, 44, 48, 49, 50, 51].

Em T2 o sinal varia, podendo ser hipointenso (43,6%), isointenso (12,8%) ou hiperintenso (43,6%) [2, 5, 7, 9, 10, 11, 14, 15, 17, 26, 28, 48, 49, 50, 51].

Tipicamente, os lipomas não sofrem reforço com contraste [5, 6, 9, 10, 11, 14, 16, 17, 28, 44, 48, 49, 50, 51]. Todavia, existem variações, tendo sido já descrito na literatura reforço com contraste intravenoso em lipomas no CPA [57], que poderia estar associado ao alto componente vascular do lipoma [11].

O ponto verdadeiramente diferenciador é a ausência de sinal na técnica de supressão de gordura [5, 6, 9, 10, 11, 14, 16, 17, 28, 44, 48, 49, 50, 55, 59]. Podem ainda ter zonas de baixa intensidade dentro da massa, consistentes com estruturas neurovasculares [10].

Diagnóstico Diferencial

Como discutido anteriormente, a apresentação clínica não é específica para as diferentes lesões que ocorrem ao nível do CPA [5, 10, 17, 27, 28, 45]. Atualmente, o diagnóstico é essencialmente feito por meios imagiológicos [2, 5, 6, 7, 9, 10, 11, 14, 15, 16, 17, 26, 28, 31, 32, 38, 40, 44, 48, 49, 50, 51, 55].

Os lipomas não são as únicas lesões presentes no CPA, nem sequer as mais comuns. As lesões mais frequentes no CPA são o schwannoma vestibular, que ocorre entre 70 a 90% dos casos [10, 16, 17, 27, 28, 44, 45], seguindo-se o meningioma em 10 a 15% [16, 44], os epidermóides com 5% [16] e o quisto aracnóide com menos de 1% [44]. Por sua vez, os lipomas representam cerca de 0,1% das lesões nesta localização. [5, 6, 7, 9, 10, 11, 15, 17, 40, 44, 46].

Apesar de as lesões supracitadas serem as mais frequentes e, como tal, as mais importantes de diferenciar dos lipomas, não são as únicas. Quando tomamos em consideração as outras lesões que podem ocorrer nesta localização, o diagnóstico diferencial torna-se muito mais extenso.

Devido à complexidade do diagnóstico imagiológico de lesões do CPA, Bonneville et al. (2007) propuseram uma abordagem sequencial baseada na captação de contraste, no local de origem e em características-chave.

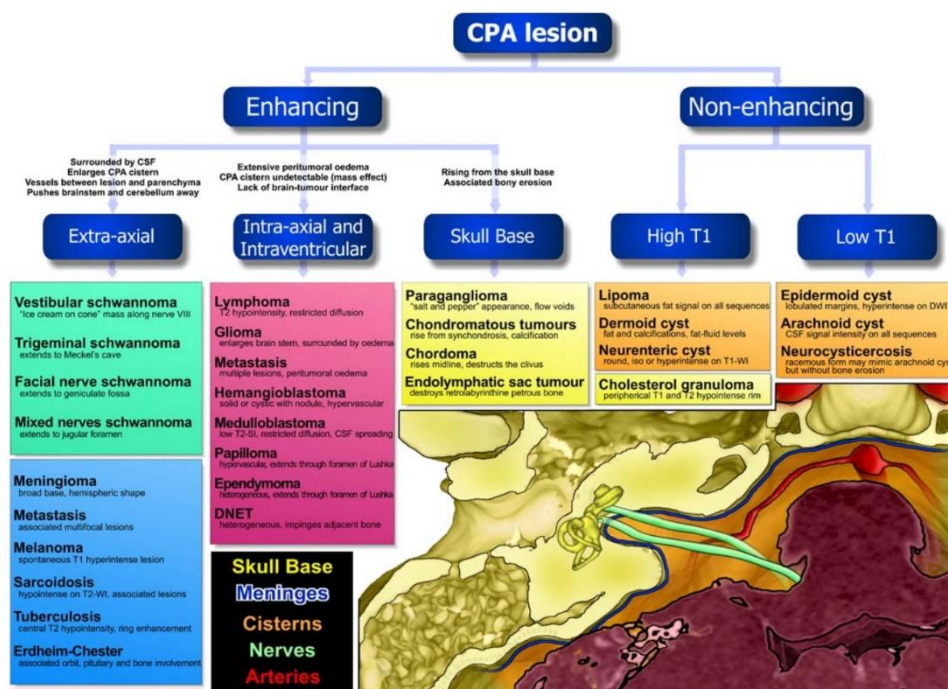


Figura 3- Representação de abordagem sequencial no diagnóstico de lesões no ângulo pontocerebeloso. Adaptado de 48.

A abordagem começa então por dividir as lesões que captam contraste das que não o fazem.

O primeiro grupo, naquele em que havia reforço com contraste, foi posteriormente dividido em três subgrupos. O primeiro englobava as lesões extra-axiais, o segundo as intra-axiais e intra-ventriculares e o último as da base do crânio.

O segundo grupo, composto pelas lesões que não sofriam reforço com o contraste, foi dividido em dois subgrupos. No primeiro, as lesões eram hiperintensas em T1 (onde se encontram os lipomas) enquanto que, no segundo, eram hipointensas.

Desta forma, com apenas 2 características imagiológicas, somos capazes de reduzir o diagnóstico diferencial dos lipomas a outras 3 patologias: os quistos dermóides, os quistos neuroentéricos e os granulomas de colesterol.

A distinção entre estes baseia-se em características chave.

Os quistos dermóides normalmente são hipodensos na TC e hiperintensos em RMN em ponderação T1, devido ao seu componente de gordura. Costumam ser bem delimitados, com uma cápsula espessa, sendo que esta cápsula por vezes pode ganhar realce com contraste e, por vezes, romper. Quando rompe, origina a característica mais distinta desta patologia, que é a presença de níveis gordura-líquido nos ventrículos [48].

Os quistos neuroentéricos apresentam margens arredondadas e o seu sinal em T1 depende altamente da sua concentração de proteínas, sendo normalmente hiperintenso tanto em T1, como em T2. Costumam ainda perder sinal nas técnicas com difusão (DWI) [48].

Os granulomas de colesterol apresentam uma zona central de hiperintensidade com um anel periférico hipointenso na RMN, quer em T1 quer em T2 [48].

Por fim, como discutido anteriormente, os lipomas são lesões que normalmente não captam contraste, são hiperintensos em RMN em T1 e variáveis em T2. A característica que permite distinguir os lipomas das restantes patologias é a ausência de sinal em técnicas de supressão de gordura.

De destacar então que as lesões mais frequentes no CPA são facilmente distinguidas dos lipomas. Os schwannomas e os meningiomas sofrem realce com o contraste, enquanto os epidermóides e os quistos aracnóides são hipointensos em T1.

Apesar desta abordagem sequencial ser muito útil, é preciso ter em consideração que tanto os lipomas, como as outras patologias, podem apresentar variações nos exames de imagem. A variação mais importante dos lipomas é a possibilidade de realce com contraste, especialmente no caso de lipomas muito vascularizados [11].

Tratamento e Outcomes

Os lipomas do CPA, à semelhança de muitas outras lesões a este nível, foram inicialmente tratados com cirurgia.

As opções cirúrgicas para os lipomas que se localizam no CPA são abordagem retrosigmóide, abordagem via fossa média e abordagem translabiríntica, sendo que a escolha recai sobre a capacidade auditiva pré-operatória do doente e a localização do tumor dentro do CPA [6, 10, 11]. Historicamente, a abordagem retrosigmóide foi a mais utilizada, tendo sido a opção em 66,6% dos doentes submetidos a cirurgia [17].

Inicialmente, o objetivo era a recessão completa, sendo que a técnica cirúrgica com maior taxa de sucesso foi a abordagem translabiríntica, onde foram conseguidas recessões completas em 75% dos doentes [6]. Este constitui um valor muito superior quando comparado com os valores obtidos em todos os doentes operados, onde apenas 33,3% dos casos tiveram uma recessão completa [17].

~~A capacidade auditiva é preservada em apenas 18% dos doentes que foram submetidos a cirurgia, sendo que a perda auditiva acontece mesmo nos lipomas mais pequenos [10].~~

A elevada percentagem de complicações demonstra o desafio que é esta cirurgia. Complicada pelo facto de os lipomas, ao contrário de outras lesões mais comuns no CPA, não “desviarem” os nervos cranianos para fora do perímetro do tumor. Em vez disso, vão envolver as estruturas neurovasculares, substituindo o plano da aracnóide [15]. Nesta localização, 87,8% dos lipomas envolve pelo menos um nervo craniano [11], sendo os mais comumente afetados o vestíbulo-coclear (34,6%) e o facial (28,8%) [11].

Os lipomas criam, portanto, uma adesão muito forte aos nervos [7, 10, 27, 36]. São, por vezes, hipervascularizados [15] e o tumor é, por natureza, não capsulado, o que torna a sua delimitação difícil [7, 10]. Isto faz com que, mesmo recessões incompletas ou biópsias, possam levar a sequelas pós-operativas importantes [5, 6, 20, 45].

Historicamente, os doentes que foram tratados cirurgicamente (47,7% de todos os doentes) apresentaram uma maior redução dos sintomas do que os tratados de forma conservadora (observacional em 45,8% e médica em 6,5% de todos os doentes). Dos

doentes operados, 30,4% teve um déficit neurológico de novo [17], onde a lesão do nervo facial e diminuição da audição foram as consequências mais frequentes [10].

Independentemente da terapêutica adotada, cirúrgica ou conservadora, constatou-se que 50,6% não tiveram melhoria sintomática e que 10,3% pioraram [11].

Nos dias de hoje, a abordagem desta patologia é completamente diferente, sendo a cirurgia apenas considerada em contexto de sintomas neurológicos incapacitantes e incontroláveis, tais como vertigens, nevralgia do trigêmeo, fraqueza facial ou espasmo hemifacial [10, 59]. Nesta situação, a remoção completa deve ser deixada para segundo plano, priorizando o controlo dos sintomas [5, 10, 28].

Tendo em conta a natureza estável dos lipomas e a ausência do seu crescimento em praticamente todos os casos descritos na literatura, há atualmente um consenso de que a melhor terapêutica é a conservadora, com farmacoterapias paliativas e terapias de reabilitação [5, 6, 8, 10, 11, 14, 15, 17, 21, 28, 40, 46, 53, 54, 56].

A terapêutica conservadora vai então abordar os sintomas de cada doente em particular, sendo que, para a nevralgia do trigêmeo, tem sido prescrita carbamazepina ou realizado um procedimento ablativo [11]. No caso das vertigens, podem ser utilizados antihistamínicos [17] ou gentamicina intra-timpânica [11], e pode ainda ser tentada a secção do nervo vestibular [6, 11, 28] ou labirintectomia [11].

O espasmo hemifacial pode ser tratado com descompressão microvascular (sem recessão) ou com botox [11]. Para o controlo dos acufenos, têm sido prescritos antidepressivos tricíclicos, ciclobenzaprina e/ou agonista GABA, além do retreinamento dos acufenos (*Tinnitus retraining therapy*) [11].

A literatura atual defende que, após o diagnóstico, devem ser realizados exames de imagem periódicos para verificar se não houve alterações da dimensão do lipoma e da sua relação com as estruturas vizinhas. Contudo, devido à experiência limitada e à escassa evidência publicada, ainda não há consenso sobre como esse seguimento deve ser feito.

Lagman et al. (2017) e Bacciu et al. (2014) defendem que devem ser realizadas RMN seriadas de forma indefinida, com intervalos entre 6 meses e 1 ano. Kontorinis et al.

(2014) propõem realizar um primeiro exame de imagem aos 6-12 meses após o diagnóstico, depois outro em 1 ano e, por fim, um a cada 3-5 anos.

Por outro lado, White et al. (2013) defendem que o follow-up, em adultos, deve parar ao fim de 3-5 anos (caso não exista crescimento) e retomado, se desenvolverem novos sintomas neurológicos.

Uma vez que os lipomas são largamente compostos por adipócitos maduros, é plausível que sejam mais suscetíveis a crescer em jovens e a flutuar com a percentagem de gordura corporal [15]. Kontorinis et al. (2014) investigaram se haveria alguma variação do tamanho dos lipomas com a variação do peso dos doentes, concluindo que não há relação entre ambos [9]. Ainda assim, 2 dos 3 casos relatados na literatura em que ocorreu um crescimento de um lipoma no CPA verificaram-se em doentes com menos de 20 anos de idade. Isto leva a alguma precaução no tratamento dos doentes mais jovens [6, 10, 15]. Como tal, é proposto um follow-up anual ou de dois em dois anos até aos 20 anos de vida dos doentes [15].

O correto diagnóstico de um lipoma a nível do CPA ganha particular importância devido ao seu tratamento. Ao contrário de outras lesões nesta região a cirurgia tem um papel secundário. O médico desempenha então uma função importante em não sujeitar o doente a procedimentos invasivos desnecessários, devendo fazer um controlo imagiológico e um controlo dos sintomas da forma menos invasiva possível.

Prognóstico

Os lipomas têm uma natureza estável, sendo que o seu crescimento após diagnóstico foi reportado apenas 3 vezes na literatura [6, 10, 15].

A natureza estável dos lipomas significa também que, quando estes são sintomáticos, a regressão desses sintomas é pouco provável sem terapêutica [11].

Essa terapêutica é preferencialmente médica, embora nem sempre seja possível controlar os sintomas desta forma. Na presença de sintomas intoleráveis, principalmente vertigens, nevralgia do trigêmeo, fraqueza facial ou espasmo hemifacial [10], deve ser ponderada uma abordagem cirúrgica.

A cirurgia pode melhorar os sintomas em 51,8% dos doentes, mas não é isenta de riscos e 30,4% dos doentes teve um déficit neurológico de novo [17]. As lesões do nervo facial e a perda da capacidade auditiva foram os mais frequentes [10].

Conclusão

Os lipomas intracranianos são uma doença rara, representando apenas 0,1% das lesões ao nível do CPA.

Estes são malformações congénitas, ocorrendo 54,2% das vezes em homens e com uma idade média de diagnóstico de 37,1 anos.

Na grande maioria das vezes, são sintomáticos, sendo que os sintomas vestibulo-cocleares são os mais frequentes, como alterações auditivas, acufenos e vertigens. Outros sintomas podem ocorrer, nomeadamente lesões do nervo facial, cefaleias, neuropatia do trigémeo, otalgias e disfagia.

O quadro clínico desta patologia não é linear, podendo assemelhar-se a outras lesões mais frequentes ao nível do CPA, como os schwannomas vestibulares. O diagnóstico diferencial entre os dois é extremamente importante, uma vez que os schwannomas vestibulares são muitas vezes tratados cirurgicamente [52].

Submeter um doente a uma cirurgia por um schwannoma vestibular erradamente diagnosticado, quando na realidade se tratava de um lipoma, pode ter consequências pós-operatórias gravíssimas. Bacciu et al. (2014) reportaram 4 doentes em que tal aconteceu, tendo estes sido submetidos a uma terapêutica cirúrgica e apresentando-se 2 deles com paralisia facial pós-operatória.

Tal situação demonstra a importância de um correto diagnóstico imagiológico, uma vez que, se o mesmo falhar, as consequências podem ser irremediáveis para uma doença que, de outra forma, teria uma história natural com um bom prognóstico.

Agradecimentos

Agradeço ao Dr. Marco Simão e ao Professor Óscar Dias, por toda a disponibilidade, orientação e preciosa ajuda com que pude contar na elaboração deste trabalho.

Agradeço à minha Mãe, ao meu Pai e à minha Irmã por ajudarem-me diariamente na realização deste sonho. À família que me apoia sempre.

À Pilar pela amizade incondicional, pelo artigo e por fazer jus ao nome dia após dia. À Cláudia por toda a disponibilidade, vezes e vezes sem conta, e ajuda. Ao José por horas de conselhos e amizade. À Cristina pelas preciosas ajudas e ajustes. À Leonor por 6 anos de amizade, apoio e convívio. À Joana e Ângela por toda a ajuda e por todos estes anos. À Madureira por toda a amizade, paciência e companheirismo.

Aos meus amigos, por toda a compreensão e amizade.

A ti avó, que me estás a ver seja de onde for. Sempre.

Referências Bibliográficas

- (1) Yilmaz N, Unal O, Kiymaz N, Yilmaz C, Etlik O. Intracranial lipomas—a clinical study. *Clinical Neurology and Neurosurgery* [Internet]. 2006 Jun;108(4):363–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clineuro.2005.04.003>
- (2) Truwit CL, Barkovich AJ. Pathogenesis of intracranial lipoma: an MR study in 42 patients. *American Journal of Roentgenology* [Internet]. 1990 Oct;155(4):855–64. Available from: <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.155.4.2119122>
- (3) Budka H. Intracranial lipomatous hamartomas (Intracranial lipomas). *Acta Neuropathologica* [Internet]. 1974;28(3):205–22. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/BF00719025>
- (4) Vonderahe AR, Niemer WT. Intracranial lipoma. *Journal of Neuropathology and Experimental Neurology* [internet]. 1944 oct;3(4):344–54. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/00005072-194410000-00002>
- (5) Tankéré F, Vitte E, Martin-Duverneuil N, Soudant J. Cerebellopontine Angle Lipomas: Report of Four Cases and Review of the Literature. *Neurosurgery* [Internet]. 2002 Mar 1;50(3):626–32. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/00006123-200203000-00037>
- (6) Bigelow DC, Eisen MD, Smith PG, Yousem DM, Levine RS, Jackler RK, et al. Lipomas of the internal auditory canal and cerebellopontine angle. *The Laryngoscope* [Internet]. 1998 Oct;108(10):1459–69. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/00005537-199810000-00008>
- (7) Saunders JE, Kwartler JA, Wolf HK, Brackmann DE, McElveen JT. Lipomas of the Internal Auditory Canal. *The Laryngoscope* [Internet]. 1991 Oct;101(10):1031–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1288/00005537-199110000-00001>
- (8) Ventura E, Ormitti F, Crisi G, Sanna M, Bacciu A. Bilateral cerebellopontine angle lipomas. *Auris Nasus Larynx* [Internet]. 2012 Feb;39(1):103–6. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.anl.2011.01.021>

- (9) Kontorinis G, Freeman SR, Potter G, Rutherford SA, Siripurapu R, King AT, et al. Management of Cerebellopontine Angle Lipomas. *Otology & Neurotology* [Internet]. 2014 Jun;35(5):e163–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/MAO.0000000000000395>
- (10) Bacciu A, Di Lella F, Ventura E, Pasanisi E, Russo A, Sanna M. Lipomas of the Internal Auditory Canal and Cerebellopontine Angle. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology* [Internet]. 2014 Jan;123(1):58–64. Available from: <http://dx.doi.org/10.1177/0003489414521384>
- (11) Lagman C, Voth BL, Chung LK, Bui TT, Lee SJ, Barnette NE, et al. Evaluating the utility of a scoring system for lipomas of the cerebellopontine angle. *Acta Neurochirurgica* [Internet]. 2017 Jan 21;159(4):739–50. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s00701-017-3076-5>
- (12) Mall V, Heinen F, Uhl M, Wellens E, Korinthenberg R. CNS Lipoma in Patients with Epidermal Nevus Syndrome. *Neuropediatrics* [Internet]. 2000 Sep;31(4):175–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1055/s-2000-7457>
- (13) Siddiqui MA, Siddiqui S, Zaman N, Ahmad I, Ullah E. Neurocutaneous melanosis: Review of a rare non-familial neuroectodermal dysplasia with newer association of cerebellopontine angle cistern lipoma. *The Neuroradiology Journal* [Internet]. 2015 Apr;28(2):222–6. Available from: <http://dx.doi.org/10.1177/1971400915581746>
- (14) Jabot G, Stoquart-Elsankari S, Saliou G, Toussaint P, Deramond H, Lehmann P. Intracranial lipomas: clinical appearances on neuroimaging and clinical significance. *Journal of Neurology* [Internet]. 2009 Mar 12;256(6):851–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s00415-009-5087-5>
- (15) White JR, Carlson ML, Van Gompel JJ, Neff BA, Driscoll CL, Lane JI, et al. Lipomas of the cerebellopontine angle and internal auditory canal. *The Laryngoscope* [Internet]. 2013 Feb 9;123(6):1531–6. Available from: <http://dx.doi.org/10.1002/lary.23882>

- (16) Lakshmi M, Glastonbury CM. Imaging of the Cerebellopontine Angle. *Neuroimaging Clinics of North America* [Internet]. 2009 Aug;19(3):393–406. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.nic.2009.06.004>
- (17) Scuotto A, Cappabianca S, D’Errico C, Cirillo S, Natale M, D’Avanzo R, et al. Lipomas of the cerebellopontine angle: Neuroradiological and surgical considerations. Review of the literature and report of our experience. *Clinical Neurology and Neurosurgery* [Internet]. 2013 Oct;115(10):2280–3. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clineuro.2013.07.029>
- (18) Bancroft LW, Kransdorf MJ, Peterson JJ, O’Connor MI. Benign fatty tumors: classification, clinical course, imaging appearance, and treatment. *Skeletal Radiology* [Internet]. 2006 Aug 23;35(10):719–33. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s00256-006-0189-y>
- (19) Ashkenasi A, Royal SA, Cuffe MJ, Aronin PA, Tenorio GM, Benton JW. Cerebellopontine angle lipoma in a teenager. *Pediatric Neurology* [Internet]. 1990 Jul;6(4):272–4. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/0887-8994\(90\)90121-G](http://dx.doi.org/10.1016/0887-8994(90)90121-G)
- (20) Christensen WN, Long DM, Epstein JI. Cerebellopontine angle lipoma. *Human Pathology* [Internet]. 1986 Jul;17(7):739–43. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0046-8177\(86\)80184-8](http://dx.doi.org/10.1016/S0046-8177(86)80184-8)
- (21) Inoue T, Maeyama R, Ogawa H. Hemifacial Spasm Resulting from Cerebellopontine Angle Lipoma. *Neurosurgery* [Internet]. 1995 Apr 1;36(4):846–50. Available from: <http://dx.doi.org/10.1227/00006123-199504000-00029>
- (22) Kitamura K, Futaki T, Miyoshi S. Fluctuating Hearing Loss in Lipoma of the Cerebellopontine Angle. *ORL* [Internet]. 1990;52(5):335–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1159/000276160>
- (23) Lenthall R, McConachie NS, Jefferson D. Cerebellopontine angle lipoma with an incidental scalp lipoma in a patient with hemifacial spasm. *European Radiology* [Internet]. 2000 Jan 10;10(1):195–195. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s003300050032>

- (24) Zettner A, Netsky MG. Lipoma of the Corpus Callosum. *Journal of Neuropathology & Experimental Neurology* [Internet]. 1960 Apr;19(2):305–19. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/00005072-196004000-00010>
- (25) Sprik C, Wirtschafter JD. Hemifacial Spasm Due to Intracranial Tumor. *Ophthalmology* [Internet]. 1988 Aug;95(8):1042–5. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0161-6420\(88\)33044-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0161-6420(88)33044-7)
- (26) Schuhmann MU, Lüdemann WO, Schreiber H, Samii M. Cerebellopontine Angle Lipoma: A Rare Differential Diagnosis. *Skull Base* [Internet]. 1997;7(4):199–205. Available from: <http://dx.doi.org/10.1055/s-2008-1058596>
- (27) Dazert S, Aletsee C, Brors D, Mlynski R, Sudhoff H, Hildmann H, et al. Rare tumors of the internal auditory canal. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology* [Internet]. 2005 Jun 10;262(7):550–4. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s00405-003-0734-4>
- (28) Mukherjee P, Street I, Irving RM. Intracranial Lipomas Affecting the Cerebellopontine Angle and Internal Auditory Canal. *Otology & Neurotology* [Internet]. 2011 Jun;32(4):670–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/mao.0b013e31821179e0>
- (29) Leibrock LG, Deans WR, Bloch S, Shuman RM, Skultety MF. Cerebellopontine Angle Lipoma: A Review. *Neurosurgery* [Internet]. 1983 Jun;12(6):697–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1227/00006123-198306000-00021>
- (30) Cohen TI, Powers SK, Williams DW III: MR appearance of intracanalicular eighth nerve lipoma. *American Journal of Neuroradiology* [Internet]. 1992 Jul;13(4):1188-90.
- (31) Rosenbloom SB, Carson BS, Wang H, Rosenbaum AE, Udvarhelyi GB. Cerebellopontine angle lipoma. *Surgical Neurology* [Internet]. 1985 Feb;23(2):134–8. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/0090-3019\(85\)90330-1](http://dx.doi.org/10.1016/0090-3019(85)90330-1)
- (32) Yuh WTC, Barloon TJ, Jacoby CG: Trigeminal nerve lipoma: MR findings. *Journal of Computer Assisted Tomography* [Internet]. 1987 May;11(3):518–21.

- (33) Lescanne E, François P, Velut S. Cerebellopontine Cistern: Microanatomy Applied to Vestibular Schwannomas. In: Progress in Neurological Surgery [Internet]. KARGER; 2008. p. 43–53. Available from: <http://dx.doi.org/10.1159/000156580>
- (34) Klob J. Zur Pathologie der Ferrgeschülste. Zeitschrift der Gesellschaft der Ärzte in Wien 1859 October;15:673–5. Available from: Gesellschaft der Ärzte in Wien – Billrothhaus.
- (35) Çelik SE, Kocaeli H, Cordan T, Bekar A. Trigeminal neuralgia due to cerebellopontine angle lipoma. Journal of Neurosurgery [Internet]. 2000 May;92(5):889. Available from: <http://dx.doi.org/10.3171/jns.2000.92.5.0889>
- (36) Greinwald JH Jr, Lassen LF. Lipomas of the Internal Auditory Canal. The Laryngoscope [Internet]. 1997 Mar;107(3):364–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/00005537-199703000-00016>
- (37) Ferreira MP, Ferreira NP, Lenhardt R. Lipoma of the cerebellopontine angle: case reports and literature review. Arquivos de Neuro-Psiquiatria [Internet]. 1994 Mar;52(1):58–63. Available from: <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X1994000100010>
- (38) Graves VB, Schemm GW. Clinical characteristics and CT findings in lipoma of the cerebellopontine angle. Journal of Neurosurgery [Internet]. 1982 Dec;57(6):839–41. Available from: <http://dx.doi.org/10.3171/jns.1982.57.6.0839>
- (39) Kato T, Sawamura Y, Abe H. Trigeminal neuralgia caused by a cerebellopontine-angle lipoma: Case report. Surgical Neurology [Internet]. 1995 Jul;44(1):33–5. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/0090-3019\(95\)00056-9](http://dx.doi.org/10.1016/0090-3019(95)00056-9)
- (40) Zimmermann M, Kellermann S, Gerlach R, Seifert V. Cerebellopontine Angle Lipoma: Case Report and Review of the Literature. Acta Neurochirurgica [Internet]. 1999 Dec 15;141(12):1347–51. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s007010050440>
- (41) Nishizawa S, Yokoyama T, Ohta S, Ryu H, Ninchoji T, Shimoyama I, et al. Lipoma in the Cerebellopontine Angle. Neurologia medico-chirurgica [Internet]. 1990;30(2):137–42. Available from: <http://dx.doi.org/10.2176/nmc.30.137>

- (42) Fukui M, Tanaka A, Kitamura K, Okudera T. Lipoma of the cerebellopontine angle. *Journal of Neurosurgery* [Internet]. 1977 Apr;46(4):544–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.3171/jns.1977.46.4.0544>
- (43) Mattern WC, Blattner RE, Werth J, Shuman R, Bloch S, Leibrock LG. Eighth nerve lipoma. *Journal of Neurosurgery* [Internet]. 1980 Sep;53(3):397–400. Available from: <http://dx.doi.org/10.3171/jns.1980.53.3.0397>
- (44) Friedmann DR, Grobelny B, Golfinos JG, Roland JT Jr. Nonschwannoma Tumors of the Cerebellopontine Angle. *Otolaryngologic Clinics of North America* [Internet]. 2015 Jun;48(3):461–75. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.otc.2015.02.006>
- (45) Pensak ML, Glasscock ME, Gulya AJ, Hays JW, Smith HP, Dickens JRE. Cerebellopontine Angle Lipomas. *Archives of Otolaryngology - Head and Neck Surgery* [Internet]. 1986 Jan 1;112(1):99–101. Available from: <http://dx.doi.org/10.1001/archotol.1986.03780010101020>
- (46) Brodsky JR, Smith TW, Litofsky S, Lee DJ. Lipoma of the cerebellopontine angle. *American Journal of Otolaryngology* [Internet]. 2006 Jul;27(4):271–4. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjoto.2005.11.002>
- (47) Osaka K, Handa H, Matsumoto S, Yasuda M. Development of the Cerebrospinal Fluid Pathway in the Normal and Abnormal Human Embryos. *Pediatric Neurosurgery* [Internet]. 1980;6(1):26–38. Available from: <http://dx.doi.org/10.1159/000119881>
- (48) Bonneville F, Savatovsky J, Chiras J. Imaging of cerebellopontine angle lesions: an update. Part 2: intra-axial lesions, skull base lesions that may invade the CPA region, and non-enhancing extra-axial lesions. *European Radiology* [Internet]. 2007 Jun 14;17(11):2908–20. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s00330-007-0680-4>
- (49) Bonneville F, Sarrazin J-L, Marsot-Dupuch K, Iffenecker C, Cordoliani Y-S, Doyon D, et al. Unusual Lesions of the Cerebellopontine Angle: A Segmental Approach. *RadioGraphics* [Internet]. 2001 Mar;21(2):419–38. Available from: <http://dx.doi.org/10.1148/radiographics.21.2.g01mr13419>

- (50) Egemen E, Börcek AÖ, Karaaslan B, Baykaner MK. Trigeminal Neuralgia Associated with Cerebellopontine Angle Lipoma in Childhood. *Pediatric Neurosurgery* [Internet]. 2012;48(5):306–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1159/000351550>
- (51) Shulev Y, Trashin A, Gordienko K. Secondary Trigeminal Neuralgia in Cerebellopontine Angle Tumors. *Skull Base* [Internet]. 2011 Jul 21;21(5):287–94. Available from: <http://dx.doi.org/10.1055/s-0031-1284218>
- (52) Mahboubi H, Haidar YM, Moshtaghi O, Ziai K, Ghavami Y, Maducdoc M, et al. Postoperative Complications and Readmission Rates Following Surgery for Cerebellopontine Angle Schwannomas. *Otology & Neurotology* [Internet]. 2016 Oct;37(9):1423–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/MAO.0000000000001178>
- (53) Fagundes-Pereyra WJ, Marques JAP, Carvalho GTCD, Sousa AAD. Lipoma do ângulo pontocerebelar: relato de caso. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria* [Internet]. 2000 Sep;58(3B):952–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1590/s0004-282x2000000500028>
- (54) Ferri GG, Savastio G, Modugno GC. Lipoma of the Internal Auditory Canal and Cerebellopontine Angle. *Otology & Neurotology* [Internet]. 2004 Nov;25(6):1027–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/00129492-200411000-00028>
- (55) Heier LA, Comunale JP Jr, Lavyne MH. Sensorineural hearing loss and cerebellopontine angle lesions not always an acoustic neuroma—A pictorial essay. *Clinical Imaging* [Internet]. 1997 May;21(3):213–23. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0899-7071\(96\)00013-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0899-7071(96)00013-7)
- (56) Markou KD, Goudakos JK, Bellec O, Liguoro D, Franco-Vidal V, Rattin C, et al. Lipochoristomas of the cerebellopontine angle and internal acoustic meatus: a seven-case review. *Acta Neurochirurgica* [Internet]. 2013 Jan 11;155(3):449–54. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s00701-012-1607-7>

- (57) O’Keeffe LJ, Ramsden RT, Birzgalis AR. Cerebellopontine angle lipoma. The Journal of Laryngology & Otology [Internet]. 1993 Jun;107(6):553–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1017/s0022215100123680>
- (58) Faerber EN, Wolpert SM. The Value of Computed Tomography in the Diagnosis of Intracranial Lipomata. Journal of Computer Assisted Tomography [Internet]. 1978 Jul;2(3):297–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/00004728-197807000-00010>
- (59) Barajas RF Jr, Chi J, Guo L, Barbaro N. Microvascular decompression in hemifacial spasm resulting from a cerebellopontine angle lipoma. Neurosurgery [Internet]. 2008 Oct 1;63(4):E815–6. Available from: <http://dx.doi.org/10.1227/01.neu.0000325734.30302.97>
- (60) António Manuel Diogo de Paiva. Síndromes Retro-Labirínticos. Estudo clínico e experimental. Coimbra, 1985.